

FACULTE DE MÉDECINE DE PARIS

Année 1939

N°

THÈSE

921

POUR LE

DOCTORAT EN MÉDECINE

(Diplôme d'Etat)

PAR

Robert, Ernest VANSEVENANT

Né le 28 Décembre 193 à Nogent-sur-Oise (Oise)

**A propos de quelques observations
de Syphilis congénitale
du Système Nerveux**

Président : NOBÉCOURT Professeur.

IMPRIMERIE ARTISTIQUE MODERNE

A. LAPIED

24, rue Monsieur-le-Prince VI.

1939

129

FACULTE DE MÉDECINE DE PARIS

Année 1939

N°

THÈSE

POUR LE

DOCTORAT EN MÉDECINE

(Diplôme d'État)

PAR

Robert, Ernest VANSEVENANT

Né le 28 Décembre 1913 à Nogent-sur-Oise (Oise)

A propos de quelques observations de Syphilis congénitale du Système Nerveux

Président : NOBÉCOURT Professeur.

IMPRIMERIE ARTISTIQUE MODERNE
A. LAPIED

24, rue Monsieur-le-Prince VI.

1939

I. — PROFESSEURS

	MM.
Anatomie	ROUVIERE.
Physiologie	Léon BINET.
Physique médicale	STROHL.
Chimie médicale	POLONOVSKI.
Bactériologie	Robert DEBRE.
Parasitologie et histoire naturelle médicale	BRUMPT.
Pathologie et thérapeutique générale	BAUDOUIN.
Pathologie médicale	ABRAMI.
Pathologie chirurgicale	MONDOR.
Anatomie pathologique	LEROUX.
Histologie	CHAMPY.
Pharmacologie et matière médicale	TIFFENEAU.
Thérapeutique	HARVIER.
Hygiène et médecine préventive	TANON.
Médecine légale	BALTHAZARD.
Histoire de la médecine et de la chirurgie	LAIGNEL-LAVASTINE
Pathologie expérimentale et comparée	FIESSINGER.
Hydrologie thérapeutique et climatologie	HIRAY.
	LOEPER.
Clinique médicale	CARNOT.
	CLERC.
	Marcel LABBE.
Hygiène et clinique de la première enfance	LEREBoullet.
Clinique des maladies des enfants	NOBECOURT.
Clinique des maladies mentales et des maladies de l'encéphale	H. CLAUDE.
Clinique des maladies cutanées et syphilitiques	GOUGEROT.
Clinique des maladies du système nerveux	GUILLAIN.
Clinique des maladies infectieuses	LEMIERRE.
	CUNEO.
Clinique chirurgicale	GOSSET.
	GREGOIRE.
Clinique ophtalmologique	LENORMANT.
Clinique urologique	TERRIEN.
	CHEVASSU.
Clinique d'accouchements	COUVELAIRE.
	JEANNIN.
Clinique gynécologique	LEVY-SOLAL.
Clinique chirurgicale infantile et orthopédie	MOCQUOT.
Clinique thérapeutique médicale	OMBREDANNE.
Clinique oto-rhino-laryngologique	RATHERY.
Clinique thérapeutique chirurgicale	LEMAITRE.
Clinique propédeutique	Pierre DUVAL.
Clinique de la Tuberculose	M. VILLARET.
Clinique chirurgicale orthopédique de l'adulte	TROISIER.
Clinique cardiologie	MATHIEU.
Clinique de neuro-chirurgie	LAUBRY.
Clinique d'Assistance Médico-sociale	Clovis VINCENT.
	N...
Professeurs sans chaire	HAZARD.
	HOVELACQUE.
	MULON.
	OLIVIER.
	SANNIE.
	VER



II. AGRÉGÉS EN EXERCICE

MM.

AMELINE Pathologie chirurgicale.
 BARIETY Pathologie médicale.
 BENARD (H.) . Pathologie médicale.
 BERNARD (E.) . Pathologie médicale.
 BESANÇON (J.) Hydrologie.
 BOULIN Pathologie médicale.
 BULLIARD . . . Histologie.
 CATHALA . . . Pathologie médicale.
 CHEVALLIER . . Pathologie médicale.
 COSTE Pathologie médicale.
 DOGNON Physique.
 FEY Urologie.
 FUNCK Pathologie chirurgicale.
 GALLIARD . . . Parasitologie.
 GASTINEL . . . Bactériologie.
 DE GAUDART
 D'ALLAINES Pathologie chirurgicale.
 GAYET Physiologie.
 DE GENNES . . Pathologie médicale.
 GIROUD Histologie.
 HAGUENAU . . Pathologie médicale.
 HALPHEN . . . Oto-rhino-laryngologie.
 HUGUENIN . . . Anatomie pathologique.
 JOANNON . . . Hygiène.
 LACOMME . . . Obstétrique.

MM.

LANTUEJOUL . Obstétrique.
 LAROCHE (Guy) Pathologie médicale.
 LAVIER Parasitologie.
 LELONG Pathologie médicale.
 LEMAIRE Pathologie expérimentale.
 LEVEUF Pathologie chirurgicale
 Mlle J. LEVY . . Pharmacologie.
 LEVY-VALENSI . Neurologie et Psychiâtrie.
 MENEGAUX . . Pathologie chirurgicale.
 MOLLARET . . Pathologie médicale.
 MOREAU Pathologie médicale.
 MOULONGUET . Pathologie chirurgicale.
 MOUQUIN . . . Pathologie médicale.
 PETIT-
 DUTAILLIS Pathologie chirurgicale.
 PIEDELIEVRE . . Médecine légale.
 PORTES Obstétrique.
 RENARD Ophthalmologie.
 RICHET Physiologie.
 SENEQUE Pathologie chirurgicale.
 TURPIN Pathologie médicale.
 VIGNES Obstétrique.
 WILMOTH . . . Pathologie chirurgicale.

III. — AGRÉGÉS RAPPELÉS A L'EXERCICE pour le service des examens

MM.

ALGLAVE Pathologie chirurgicale.
 BUSQUET Pharmacologie.
 CHAILLEY-BERT Physiologie.
 GUENIOT Obstétrique.
 HEITZ-BOYER . Pathologie chirurgicale.

LARDENNOIS . . Pathologie chirurgicale.
 LE LORIER . . . Obstétrique.
 NEVEU-LEMAIRE . Parasitologie.
 SCHWARTZ . . Pathologie chirurgicale.
 VAUDESCAL . . Obstétrique.

VI. — AGRÉGÉS CHARGÉS DE COURS DE CLINIQUE ANNEXE

à titre permanent.

MM.		MM	
ALAJOUANINE .	} Clinique médicale.	BASSET	} Clinique chirurgicale.
AUBERTIN		BROCQ	
BRULE		CADENAT ...	
CHABROL		GATELLIER. ..	
DONZELOT ...		MOURE	
DUVOIR		QUENU	
LIAN		VELTER	
PASTEUR-VAL- LERY-RADOT			
SEZARY			

MM.

ECALLE	} Clinique obstétricale.
METZGER	

V. — CHARGÉS DE COURS

MM.

CHAILLEY-BERT, agrégé.	Education physique.
LEDOUX-LEBARD	Radiologie clinique.
RUPPE	Stomatologie.
WEIL-HALLE	Puériculture.

Par délibération en date du 9 décembre 1798, l'Ecole a arrêté que les opinions émises dans les dissertations qui lui sont présentées, doivent être considérées comme propres à leurs auteurs et elle n'entend leur donner aucune approbation ni improbation.

A MA FEMME ET A MA FILLE

En gage d'affection sincère.

A MES PARENTS

*Faible témoignage d'affection et de
reconnaissance pour les sacrifices
qu'ils se sont imposés.*

A MES GRANDS-PARENTS

A MES BEAUX-PARENTS

A MA FAMILLE

A MES AMIS

A Monsieur le Docteur NOBECOURT

Professeur de Clinique des maladies des Enfants

*qui nous a fait le très grand honneur
d'accepter la présidence de cette thèse.*

*Qu'il veuille bien trouver ici l'ex-
pression de nos respectueux remercie-
ments.*

Monsieur le Docteur BABONNEIX

Médecin des Hôpitaux

*qui a bien voulu nous aider dans le
choix de cette thèse, nous fournir les
éléments nécessaires et nous guider
dans notre travail.*

*En hommage de respectueuse recon-
naissance pour tout ce que nous lui
devons.*

A MES MAITRES

DES HOPITAUX D'AMIENS ET DE PARIS

INTRODUCTION

Nous n'avons pas la prétention d'envisager ici la syphilis congénitale sous toutes ses manifestations, mais à l'instigation de notre bienveillant Maître, M. L. Babonneix, médecin de l'hôpital St-Louis, nous nous proposons de grouper et d'examiner quelques observations de malades, présentant différents syndromes qui nous semblent liés à l'hérédo-syphilis, de les discuter et d'en tirer quelques conclusions utiles.

Nous étudierons successivement :

I. — Les troubles psychiques.

II. — Les syndromes sensoriels :

1° Atrophie optique,

2° Labyrinthite.

III. — Maladie de Friedreich.

IV. — Myopathies.

V. — Mongolisme.

VI. — Paraplégies.

VII. — Paralysies générales infantiles.

VIII. — Conclusions.

I. — TROUBLES PSYCHIQUES

Les troubles psychiques liés à l'hérédo-syphilis, qu'ils portent sur les facultés critiques proprement dites : jugement, raisonnement, sur le caractère ou sur la volonté, ont été longtemps méconnus. Ils n'avaient pas cependant échappé au Professeur Fournier, qui en rapporte dans son livre : *Sur la syphilis héréditaire tardive*, plusieurs cas typiques. Cette étude subit une longue éclipse; elle fut reprise plus tard par des médecins neurologistes et aliénistes de valeur, entre autres MM. le Professeur Lavastine, Lépine et Babonneix (discussion au Congrès des Aliénistes et Neurologistes de la langue française) qui, grâce à leurs travaux personnels, réussirent à faire rentrer étiologiquement la plupart de ces syndromes dans le cadre de l'hérédo-syphilis congénitale.

A. — *Arriération intellectuelle, idiotie, imbécillité, oligophrénie.*

Observation I. — B..., Marcel, trois ans, est amené à l'hôpital pour arriération mentale. Cette arriération s'accompagne de ce que l'on appelait jadis « les stigmates de la dégénérescence » : voûte ogivale, asymétrie faciale. Peut-on l'attribuer aux difficultés obstétricales? Pas entièrement, car le père est tabétique et il est soigné actuellement pour atrophie optique. La mère est, du reste, atteinte d'une luxation congénitale de la hanche.

Observation II. — G..., Armande, treize ans, amenée pour arriération mentale consécutive à une « méningite » survenue à deux ans. Deux raisons de penser à l'hérédo-syphilis :

a) Cliniques : tirées de l'examen dentaire : les grosses incisives supérieures ont leur bord libre aplati, leur surface ponctué et sont crénelées;

b) Sérologiques : la réaction de Bordet-Wassermann est fortement positive pour l'enfant, faiblement pour la mère.

Observation III. — F..., Liliane, seize ans, est à la fois une infantile, une microcéphale et une arriérée qui n'a jamais pu rien apprendre comme on peut en juger par ses réponses :

« Où êtes-vous ici — A l'hôpital.

« Quelles sont les cinq parties du monde? — Sais pas.

« Quelle est la capitale de la France? — Sais pas. »

Ses incisives médianes supérieures sont obliques, convergentes, sa voûte palatine ogivale. Il existe de plus, chez elle, une malformation congénitale du cœur. Enfin, les réactions de Wassermann et de Hecht sont fortement positives pour sa mère.

Observation IV. — X..., dix ans, adressée par le professeur Gougerot, est arriérée. Dépourvue de mémoire comme d'attention, épuisant rapidement son effort, elle est aussi de caractère difficile. Elle a d'ailleurs été très en retard pour parler et pour marcher.

La cause de tels accidents? *A priori*, on pourrait incriminer l'application de forceps faite par le médecin, parce que le travail n'avancait pas. En fait, le cas est plus complexe. En effet :

a) Le père a été brusquement atteint, en 1916, d'hémiplégie droite et d'aphasie. La réaction de Bordet-Wassermann était fortement positive dans le sang. Mis en traitement par M. M. Milian, il a guéri, non sans souffrir ultérieurement de crises comitiales espacées.

b) L'oncle paternel a été trouvé porteur d'un signe d'Argyll-Robertson typique et, quelques années plus tard, sont apparus chez lui des troubles étiquetés : syphilis osseuse héréditaire.

c) Le grand-père paternel est mort probablement de tabès.

d) La fillette est née un mois avant terme.

Voilà, semble-t-il, assez de faits où, selon toute vraisemblance, on peut attribuer à l'hérédo-syphilis les troubles intellectuels observés. Passons aux troubles du caractère dont l'étude semble nous conduire aux mêmes conclusions.

B. — *Troubles du caractère*

Observation V. — Z..., Jean, dix ans, se fâche sans aucune raison, se jette sur sa mère, la roue de coups en proférant les jurons les plus grossiers.

Quelles raisons ici d'incriminer le tréponème

a) Le père, syphilitique, s'est marié en pleine roséole, a con-

taminé sa femme. Le petit Jean a eu une petite enfance délictômes propres à l'hérédo-syphilis : exagération des bosses frontales, axiphoïdie, irrégularités dentaires;

c) Le traitement spécifique l'a complètement transformé en faisant disparaître les crises de colère qui inquiétaient tant son entourage.

C. — *Troubles émotionnels*

Il s'agit tantôt de nervosité, d'émotivité pure et simple comme dans le cas suivant :

Observation VI. — B..., Louis, quatre ans, est amené pour nervosité et insomnie d'apparence banale. Mais, après plusieurs interrogatoires, sa grand-mère maternelle nous apprend qu'elle est soignée par M. Sézary pour une syphilis dont témoigne un Bordet-Wassermann positif et qu'un de ses enfants, oncle du petit malade, a été atteint de troubles mentaux au sujet desquels on a été conduit à examiner son sang qui est le siège d'une réaction de fixation positive.

Tantôt il s'agit d'obsessions, de psychasthénie, comme chez cette fillette dont le père est tabétique.

Observation VII. — D..., Solange, seize ans, est une petite obsédée. « Ce qui domine chez elle, écrit son médecin, c'est un état nerveux spécial : elle s'inquiète de sa santé, étudie chacun des symptômes qu'elle présente. »

A l'examen somatique, peu de choses : légère dilatation d'estomac, voûte ogivale, pâleur, nervosité, faciès adénoïdien, avec mauvais état de la gorge, souffle présystolique de la base, tachycardie, sans autre signe de maladie de Basedow.

Le père, ancien spécifique, est un tabétique avec crises gastriques.

*
**

L'hérédo-syphilis envisagée,

— soit pour des raisons d'ordre cliniques avec lésions dentaires, osseuses, oculaires, hépatiques et splénomégaliques,,

— soit pour des raisons d'ordre sérologique avec réactions positives pour la mère ou pour l'enfant (en écar-

tant les cas de réactions positives chez le nourrisson où trop de causes d'erreurs peuvent intervenir),

— soit pour des raisons d'ordre étiologique,

— soit pour des raisons d'ordre anatomique (cas d'autopsie où on a pu trouver un nodule périvasculaire, situé dans un sillon méningé, riche en zones caséifiées, et offrant à l'examen microscopique tous les caractères du tissu gommeux,

se rencontre donc assez souvent chez les jeunes sujets atteints de troubles intellectuels ou affectifs. Lorsqu'elle existe seule, indépendamment de toute autre cause morbide, impossible de la considérer comme une coïncidence, force est de lui faire jouer un rôle actif dans la production des accidents.

On peut donc se ranger à l'avis de MM. Hamel et Lopez Albo, et formuler, certes bien schématiquement, comme le fait notre Maître, M. Babonneix : « Intelligence juxtaposée = hérédo-syphilis. »

II. — SYNDROMES SENSORIELS

Deux surtout méritent de retenir notre attention : l'atrophie optique et la labyrinthite.

I. — *L'atrophie optique*

Observation VIII. — M. S..., alors qu'il avait dix ans, a consulté un ophtalmologiste, parce qu'il ne pouvait suivre au tableau les explications données par son maître. Une atrophie optique, diagnostiquée par M. le professeur de Lapersonne, qui rédigea à l'intention de M. Babonneix la note suivante :

O.G. Fond d'œil : papille pâle.

V.O.D.=0.9 emmétrope.

V.O.G.=0,9 hypermétrope 0,75.

Réflexes oculaires normaux.

Pas de paralysie des muscles de l'œil.

Diplopie par insuffisance de convergence corrigée par les verres prescrits.

A l'examen on découvre :

1° une hémiplégie gauche;

2° quelques discrètes exostoses frontales.

A l'interrogatoire, on apprend que la mère est une syphilitique avérée, soignée pour « cicatrice de gomme du voile ». Examinée ensuite par le professeur Terrien qui trouve un début de signe d'Argyll-Robertson, le malade suit très régulièrement un traitement spécifique.

Mais, devenu jeune homme, il se met à faire des frasques et on apprend qu'il a dû être interné pour tentative de viol sur une petite fille.

Dès lors, rien de plus aisé de reconstituer son histoire : syphilis congénitale avec atrophie optique et hémiplégie gauche, ultérieurement paralysie générale.

Voici les déductions qu'en a tirées M. Babonneix et qu'il a bien voulu nous communiquer :

« 1° L'atrophie optique peut relever d'une syphilis congénitale qui doit toujours être recherchée en l'absence de causes habituelles;

« 2° Tôt ou tard, au cours de son évolution, apparaissent d'autres accidents relevant tous de la neuro-syphilis et qui sont le fait, tantôt d'une paralysie générale, tantôt d'un tabès, d'une syphilis cérébrale ou d'une encéphalopathie infantile;

« 3° Si (voir un cas précité) le traitement spécifique n'a rien donné, c'est peut-être parce qu'il s'agissait d'un tréponème particulièrement virulent. On peut encore supposer qu'il a été irrégulièrement suivi.

« Aussi : le traitement, pour qu'il réussisse, doit être précoce, utiliser exclusivement les arsenicaux organiques trivalents, et enfin être effectué avec méthode et persévérance. »

II. — *Labyrinthite*

Observation IX. — M^{lle} S... seize ans, adressée dans le service par M. le Dr Alquier pour surdité progressive datant de deux ans et survenue sans cause. A noter qu'elle a eu, de 6 à 14 ans, quatre attaques de chorée non précédées d'arthropathies, mais probablement accompagnées d'endocardite. M. P. Camus procède à un examen auriculaire complet et adresse la note suivante à ce sujet :

	O D	O G
Perception cranienne.....	—	0
Perception aérienne.....	0	0
Weber latéralisé à droite Ri Schwabach	4"	0
	10"	7" oreille normale
	435	12' 7"
Limite supérieure.....	17.000	16.000
Limite inférieure.....	128	435
Voix chuchotée grave.....	0	0
— — aiguë.....	8	0

Ebauche nette du signe d'Hennebert à droite. En conclusion : grosse diminution de la perception auditive de toute l'échelle des sons. Le 435 est entendu d'une manière fort courte et bien que le monocorde soit perçu jusqu'à 17.000 (O D) et 16.000 (O G), on doit penser à une lésion des oreilles internes d'ori-

gine spécifique en raison des autres manifestations et du signe d'Hennebert à droite, signe pathognomonique d'une labyrinthite liée à la syphilis congénitale.

Notre malade est donc un spécifique. On aurait pu en douter, vu sa forte myopie et les antécédents choréiques. L'examen des yeux effectué par M. Dollfus nous en donne la certitude, il existe, en effet, chez elle, une indiscutable kératite interstitielle.

Une thérapeutique spécifique intensive instituée depuis la première visite de la malade semble avoir empêché l'aggravation et stabilisé l'affection, sans en avoir amendé les manifestations fonctionnelles.

Voici donc un cas d'atrophie optique et un cas de labyrinthite survenue progressivement, à bas bruit, chez des hérédosyphilitiques; le premier amélioré par le traitement spécifique, peut-être grâce à la précocité de la mise en action des arsenicaux trivalents, le second seulement fixé dans son évolution par une thérapeutique tardive. Il n'en reste pas moins vrai que les deux affections en cause semblent se rattacher encore à la syphilis congénitale.

III. — MALADIE DE FRIEDREICH

Observation X de MM. Babonneix et Roueche.

Cette autre jeune fille, de treize ans, est venue consulter en janvier 1934 pour des troubles moteurs développés récemment, insidieusement, sans cause, et consistant en une gêne de la marche avec fatigue rapide.

Dans ces antécédents on note :

- Grand-mère maternelle internée à Villejuif (asile);
- Mère paraît bien portante mais, chez elle, abolition de réflexes achilléens;
- Père en bonne santé.

Il s'agit d'une fille unique venue au monde à terme. L'accouchement fut normal; premières dents, premiers pas et premiers mots dans les délais normaux.

Les seuls antécédents morbides à signaler sont, à part les différentes infections du jeune âge, des convulsions dont les premières sont survenues à un an, les dernières à quatre ans, et des troubles digestifs fréquents traduits par une entérite sévère à l'âge de sept ans.

A l'examen actuel : l'état général est satisfaisant, pas de fièvre, pas de lésions viscérales.

Quant à l'examen méthodique du système nerveux, voici les constatations qu'il permet de faire. Les seuls signes moteurs consistent en un léger steppage plus accusé à gauche, mais il n'existe ni phénomènes pyramidaux ni manifestations cérébelleuses nettes, sauf un peu de dysmétrie du membre inférieur gauche.

L'ataxie statique, sous toutes ses formes, fait défaut, de même que les mouvements involontaires.

Autrement marqués sont les troubles trophiques, au premier rang desquels il faut placer les mains botes et les pieds bots. Les doigts des mains, surtout les auriculaires, sont en hyperflexion avec impossibilité d'extension complète, aussi la main est-elle creuse. Il faut noter, en outre, une atrophie musculaire des éminences thénars gênant les petits mouvements. Les pieds présentent un aspect analogue, cependant l'amyotrophie est peu nette.

Il n'y a pas d'autres amyotrophies, pas de contractions fibrillaires et pas de réactions myotoniques.

Les réflexes tendineux sont conservés à la face et aux mem^{es}

bres supérieurs, abolis aux membres inférieurs. Le signe de Babinski fait défaut. Les réflexes abdominaux et les réflexes de posture sont normaux.

La sensibilité sous tous ses modes est, en gros, normale.

Il n'existe pas non plus de perturbations sensorielles, ni nystagmus, ni lésion du fond d'œil, ni surdité, les réactions vestibulaires sont normales.

Examens de laboratoire : le liquide céphalorachidien s'écoule goutte à goutte et il est limpide. A la cellule de Nagotte, on trouve un leucocyte par millimètre cube. L'albumine atteint 0 gr. 50.

L'examen électrique ordinaire ne décèle aucune modification quantitative des muscles ni des avant-bras, ni des mains. Toutes les chronaxies sont augmentées à l'avant-bras et aux jambes, l'augmentation varie de 10 à 100 fois.

Le métabolisme basal est normal (— 5 %). Pourtant quelques stigmates discrets d'hérédosyphilis peuvent être notés :

Situation transversale de l'émail sur les incisives supérieures, axiphoïdie, par contre la réaction de Wassermann est négative dans le sang.

Tout bien posé, il semble qu'il s'agisse d'une maladie de Friedreich; il existe, en effet, dans la littérature, de ces cas frustes et abortifs sans caractère familial où la symptologie se réduit à un seul symptôme. D'ailleurs, nous retrouvons ici l'augmentation des chronaxies, si fréquente dans la maladie de Friedreich, et de grosse valeur diagnostique (Mollaret, 1929). Vu les antécédents familiaux (grand'mère et mère), et, quoique la réaction de Bordet-Wasserman ait été négative, il est hors de doute que la spécificité congénitale est en cause.

IV. — MYOPATHIES

Dans quelques cas, la myopathie peut relever de la syphilis congénitale. M. Babonneix en avait, dès 1919, publié un cas. M. Milian en a retrouvé quelques autres et voici le plus récent qui nous a été communiqué par MM. Babonneix et Robin.

Observation XI. — Une jeune fille de 14 ans vient consulter pour des troubles de la marche survenus sans cause il y a deux ans, et n'ayant jamais cessé de s'aggraver depuis cette époque. A l'examen on constate notamment :

1° Aux membres inférieurs une parésie surtout localisée aux quadriceps fémoraux, atrophiés dans presque leur totalité et aux extenseurs du pied (ce qui explique le steppage et la chute). A un moindre degré, les adducteurs de la cuisse sont intéressés. En gros, les membres inférieurs sont le siège d'une atrophie diffuse, pourtant assez curieuse dans sa répartition, car, à la partie inférieure des vastes externes, se voient deux sortes de masses arrondies, non douloureuses, se durcissant à la contraction du muscle et qui, selon l'avis de M. Sezary, représentent la seule partie des muscles non encore envahie par le processus atrophique.

La marche, rendue difficile, rappelle celle des myopathiques.

L'examen électrique montre une hypoexcitabilité farado-galvanique des quadriceps et des couturiers, et une inexcitabilité faradique avec grosse hypoexcitabilité galvanique des extenseurs des orteils et des jambiers antérieurs sans réactions de dégénérescence, ni réactions myotoniques.

La parésie des muscles du tronc explique que l'enfant puisse difficilement s'asseoir et se retourner dans son lit.

Aux membres supérieurs, on note une légère diminution de la force segmentaire, qu'explique une amyotrophie diffuse prédominante à la racine des membres et au triceps.

2° La diminution des réflexes rotuliens.

A quoi rattacher cette paraplégie flasque ? à son amyotrophie et aux gros troubles des réactions électriques survenues il y a environ deux mois, s'aggravant progressi-

vement et ne s'accompagnant d'aucun autre trouble neurologique?

Indiscutablement à une myopathie liée à une syphilis congénitale, comme en témoigne la coexistence d'une kératite interstitielle confirmée par les spécialistes.

V. — MONGOLISME

La syphilis congénitale joue-t-elle, dans la production du mongolisme, un rôle décisif? Voici quelques observations qui n'ont pas la prétention de résoudre cette question, mais qui prouveront qu'en présence d'un mongolisme, il sera toujours nécessaire de fouiller les antécédents du sujet et de rechercher chez lui les petits signes de spécificité.

a) *Eléments de probabilité.* — Parfois, ce ne sont en effet que des éléments de probabilité révélés par l'étude des antécédents et des symptômes, mais dont le groupement est assez suggestif.

D'autres fois, le père de l'enfant a été considéré souvent comme syphilitique et soumis au traitement.

Plus souvent, l'enfant est né avant terme.

Quant aux symptômes suspects, on les retrouve plus ou moins groupés. Selon les différentes statistiques établies sur les malades du service, ce sont les lésions dentaires qui viennent en tête, puis le strabisme convergent, ensuite les malformations cardiaques (10 cas), auriculaires (5 cas), cryptorchidie double et ectopie testiculaire (5 cas). Moins fréquemment, il s'agit d'une ébauche de spinabifida, de thorax en carène, de pieds bots congénitaux.

Enfin, dans quatre cas, le foie était gros et dur, et trois fois on a noté une hydrocéphalie manifeste.

Que penser de ces arguments? Sans doute aucun d'eux n'apporte-t-il à lui seul une affirmation, n'empêche que certains de ces éléments acquièrent une certaine valeur du fait qu'ils sont associés.

b) *Eléments de certitude.* — Ceux-ci sont moins courants et moins constants, ce sont des éléments tirés des

antécédents, des signes pathognomoniques, et enfin des éléments d'ordre anatomique.

Observation XII. — C... est un enfant de 23 mois. Le père est un syphilitique avéré, il a été soigné à diverses reprises pour des accidents spécifiques. La réaction de fixation est, chez lui, nettement positive, de même chez l'enfant chez qui on note une hépatomégalie, des exostoses frontales.

Observation XIII. — D... Pierre, 10 ans, est porteur : d'arcs lilas des ongles avec érosions ponctuées, d'érosions dentaires, qui permettent de faire avec certitude le diagnostic de syphilis congénitale (Milian).

Observation XIV. — Une autre fois, chez un petit mongolien autopsié par M. S. Comby on a trouvé, logé dans un sillon méningé de la face externe de l'hémisphère gauche, un nodule arrondi composé surtout de plasmocytes; le centre du nodule nécrosé fut examiné par des histologistes de valeur, entre autres M. Lhermitte qui déclara qu'il s'agissait d'une gomme syphilitique.

On pourrait sans doute faire, à ces arguments, diverses objections : syphilis des parents ne veut pas dire syphilis des enfants; une réaction de fixation positive dans le sang du petit malade (obs. XII) implique l'existence d'une syphilis congénitale, mais sans permettre d'affirmer qu'elle est localisée au système nerveux. De plus, certains signes : arcs lilas, érosions dentaires, exostoses ne sont pas considérés par tous les spécialistes comme pathognomoniques.

Il nous semble, cependant, qu'en présence de tous ces arguments associés, on puisse conclure ici encore à une syphilis sous-jacente certaine.

VI. — PARAPLEGIES

Il en existe diverses sortes :

Maladie de Little;

Paraplégie spasmodique tardive type Marfan;

Paraplégie atypique à forme, par exemple, de sclérose combinée.

Ces deux dernières marquent habituellement le début d'une paralysie générale.

I. — *Maladie de Little*

Observation XV. — M. R..., petit garçon de trois ans, est amené pour troubles de la marche.

Antécédents familiaux : le père a été soigné à Saint-Louis dans le service de M. Milian, pour gomme du testicule. Chez la mère, rien à noter, la grossesse fut normale et l'accouchement facile.

A l'examen, il s'agit d'une paraplégie spasmodique, en effet les réflexes tendineux rotuliens sont exagérés, polycinétiques et vifs; le réflexe de Babinski est bilatéral.

Nous rapprocherons cette maladie de Little à la syphilis paternelle, au lieu de dire coïncidence.

II. — *Paraplégie spasmodique tardive, type Marfan*

Observation XVI. — Mlle S..., âgée de dix ans, est adressée par M. Lance. Le père est syphilitique. Il s'agit d'une enfant née avant terme (7 mois 1/2), qui a marché normalement jusqu'à l'âge de sept ans. Rien d'autre dans les antécédents ne permet d'incriminer une affection chirurgicale ou orthopédique soit de la colonne vertébrale, soit de la hanche : spina-bifida, mal de Pott, coxalgie, etc...

Rien non plus ne permet d'incriminer une paraplégie spasmodique familiale.

Cependant, depuis trois ans, la fillette est atteinte d'une paraplégie spasmodique progressive avec rétraction des muscles de la base des cuisses, muscles psoas, couturier, droit antérieur.

Ce n'est pas une maladie de Little, les premiers pas ont été effectués à un an, et la marche a été normale jusqu'à ces dernières années, mais voici quelques données importantes.

1° L'enfant est hérédo-syphilitique et suit en ce moment un traitement au sulfarsénol;

2° La réaction de Wassermann est, pour son sang, faiblement mais nettement positive;

3° Il existe chez elle une légère sténose de l'artère pulmonaire (J. Heitz). Or, de nombreux travaux faits sous la direction de Ch. Laubry et H. Grenet ont montré que, souvent, les malformations congénitales du cœur reconnaissent pour unique cause l'hérédo-syphilis.

Bien que l'on n'ait pu procéder à la ponction lombaire, bien qu'il n'existe pas de symptômes oculaires nets, il est certain que nous nous trouvons en présence d'une paraplégie spasmodique hérédo-syphilitique tardive : Affection décrite pour la première fois et complètement par le Professeur Marfan et qui, pour beaucoup d'auteurs modernes, n'est que le symptôme initial d'une périencéphalite diffuse.

III. — *Paraplégie atypique*

Observation XVII. — Mlle Y..., âgée de 10 ans 1/2, est amenée pour troubles progressifs de la marche survenus spontanément il y a neuf mois. Le père avoue une syphilis contractée vers l'âge de 19 ans, pour laquelle il a été précocement mais irrégulièrement traité. Actuellement, ses réactions sérologiques seraient positives et, à l'examen, on a noté des signes de tabès fruste doublés de signes prémonitaires de paralysie générale.

La mère a une réaction de Bordet-Wassermann subpositive pour le sang.

Dans les antécédents de la fillette, en plus des troubles de la marche, on note l'apparition de troubles intellectuels importants. Cette enfant qui, les années précédentes, travaillait bien, présente un affaiblissement considérable de ses facultés, en particulier, attention, mémoire et raisonnement, qui a nécessité un changement de classe. Ses notions didactiques sont élémentaires.

A l'examen clinique, on note une paraplégie spasmodique un peu particulière puisque, s'il existe un double signe de Babinski, si les réflexes rotuliens sont très vifs, les réflexes achilléens sont abolis. En plus, tendance au Romberg. La force musculaire est très diminuée aux fléchisseurs des membres inférieurs. On constate un pied de Friedreich.

L'examen oculaire, pratiqué successivement par MM. Dupuy-Dutemps, Guilly, Dubar montre :

Strabisme supéro interne, réflexes nuls.

O.G.

Vision doigt à 0 m. 50. Atrophie optique.

Réflexes très paresseux. — 1 v 1/2.

Inégalité pupillaire bilatérale.

O.D.

Les Tests de Binet et Simon fournissent les renseignements suivants :

Age réel : 10 ans.

Age d'intelligence : 8 ans.

Examen sérologique :

— pour le sang Bordet-Wassermann fortement positif;

— dans le liquide céphalorachidien :

Cellules : 6.

Albumine : 0.40.

Wassermann positif.

Benjoin 222202222.

En somme, père paralytique général, enfant présentant actuellement une syphilis diffuse du névraxe avec :

1° paraplégie spasmodique avec atteinte cordonale postérieure (aréflexie achilléenne et quelques troubles de la coordination) réalisant une sclérose combinée de la moelle;

2° méningo-encéphalite diffuse avec iridoplégie et réactions du liquide céphalo-rachidien, type paralytique dont les manifestations psychiques sont d'apparition récente.

Envoyée au Professeur Claude, il l'a soumise à la mariathérapie sans succès, bien au contraire le mal n'a cessé de progresser, triste exemple de paraplégie générale infantile dont nous allons maintenant donner un autre exemple.

VII. — PARALYSIE GENERALE INFANTILE

Voici donc, pour terminer cette modeste étude, quelques cas de la syphilis nerveuse congénitale, une belle observation présentée à la clinique par M. Babonneix et M. Gilbert Rodin, sur un cas de paralysie générale infantile, affection plus rare, tout au moins dans ses manifestations typiques, et dont nous nous excusons de ne présenter qu'un exemple.

Observation XVIII. — M. Jean, 12 ans 1/2, est venu consulté parce que, depuis deux ans environ, il ne pouvait, comme précédemment, suivre la classe de son âge.

Antécédents héréditaires : le père est syphilitique; la mère qui, récemment, avait une réaction de Wassermann positive a eu trois enfants dont le petit malade qui est l'aîné de trois jumeaux dont deux sont morts peu après la naissance. Le troisième étant actuellement bien portant. Elle dit n'avoir jamais fait de fausses couches.

Antécédents personnels : L'enfant est né à terme pesant un peu plus de trois kilos, il a eu sa première dent à cinq mois. Il a marché et parlé de bonne heure. Il n'a jamais eu de convulsions.

Histoire de la maladie : Jusqu'à l'âge de dix ans, Jean était un élève moyen en dépit d'une certaine mollesse, peu à peu il est devenu distrait, paresseux, ne se troublant en rien des médiocres résultats scolaires enregistrés depuis deux ans. Il y a eu un épisode méningé mal déterminé, à la suite duquel sa mémoire d'évocation a fortement diminué.

Examen du malade.

Signes somatiques; les principaux sont :

1° Un signe d'Argyll-Robertson à droite (Begué);

2° De grosses modifications du liquide céphalo-rachidien :

Lymphocytose 24.6 au Nageotte,

Albumine = 0.60,

B.W. ++;

3° Une réaction de B.W. positive dans le sang;

4° Une exagération des réflexes tendineux;

5° Troubles d'agénésie testiculaire;

Signes psychiques :

L'attention ne peut être soutenue. Il n'y a pas d'état démentiel proprement dit, mais un retard scolaire qui atteint trois ans et un léger retard mental puisque les tests de Binet et Simon correspondent chez lui à un niveau de dix ans. L'autocritique est conservée. L'enfant avoue qu'il a du mal à retenir ses leçons, il s'analyse correctement avec toutefois une certaine tendance à la logorrhée. Son caractère est peu changé.

En somme, troubles démentiels au début chez un hérédo-syphilitique, troubles que l'existence chez lui d'un signe d'Argyll-Robertson unilatéral, d'une réaction de Bordet-Wassermann positive, des modifications classiques du liquide céphalo-rachidien permettent de rattacher à la paralysie générale.

Nous avons appris récemment que le malade avait été passé chez M. Brissot (aliéniste), qu'il était mort d'un ictus et que l'autopsie pratiquée par M. Marchand montra des lésions typiques de paralysie générale.

CONCLUSIONS

1° Sans vouloir rattacher à la syphilis congénitale la plupart des maladies du système nerveux observées chez l'enfant, il faut insister sur quelques-unes des manifestations qui n'ont pas encore acquis droit de cité dans les ouvrages classiques.

2° En présence de troubles psychiques évoluant de façon chronique qu'ils affectent l'intelligence, le caractère ou le volontaire : il faut toujours, en présence de toute cause évidente, incriminer le tréponème et instituer un traitement qui, parfois, donnera de remarquables résultats.

3° Un certain nombre d'atrophies optiques indépendantes de toutes tumeurs cérébrales et de toutes méningites reconnaissent la même cause. Quant aux labyrinthites chroniques on peut, sans s'avancer, affirmer qu'elles relèvent toutes de l'hérédo-syphilis.

4° Dans quelques cas, encore peu nombreux, la maladie de Friedreich est justiciable de la même étiologie.

5° Il en est de même pour les Myopathies.

6° Pour le mongolisme, la question est encore très discutée, certains auteurs faisant jouer un rôle à des causes d'ordre génétique. D'autres incriminent une lésion de l'amnios ou du placenta, mais il semble bien que, pour quelques cas tout au moins, la syphilis congénitale soit en cause.

7° Des paraplégies, la plus typique est celle qui a été étudiée par M. Marfan et qu'il est d'autant plus facile de rattacher à la syphilis qu'elle marque habituellement le début d'une paralysie générale.

Vu le Doyen :
TIFFENEAU,

Vu le Président de thèse :
NOBÉCOURT

Vu et permis d'imprimer :

le Recteur de l'Académie de Paris :
G. ROUSSY.

BIBLIOGRAPHIE

- L. Babonneix.* — Syphilis héréditaire du système nerveux. (Masson et C^{ie}, Edit., boul. St-Germain, Paris.)
- L. Babonneix.* — Syphilis congénitale du système nerveux. (« Sem. des Hôp. de Paris », n° 15, 1^{er} octobre 1937, p. 393.)
- L. Babonneix.* — Rôle de la syphilis congénitale dans la production de certains syndromes propres aux encéphalopathies infantiles. (« Sem. des Hôp. », n° 2; 15 janvier 1937.)
- L. Babonneix.* — Mongolisme et Hérédo-Syphilis. (« Gaz. des Hôp. », 15 sept. 1926; « Arch. de Méd. des Enf. », t. XXX, n° 1, p. 58, janv. 1927.)
- L. Babonneix et Fayot.* — Hérédo-Syphilis nerveuse. (« Arch. de Méd. Enf. », 36 : 201 à 221, avril 1933.)
- L. Babonneix, Blum et Seinelaigne.* — Mongolisme infantile Hérédo-Syphilitique probable. (« Bull. de Soc. péd. », Paris, 1922, XX, 85-90.)
- L. Babonneix et Ramus.* — Sur un cas de mongolisme chez un hérédo-syphilitique. (« Bull. de Soc. péd. », Paris, n° 3, mars 1922.)
- L. Babonneix et Lhermitte.* — Sur un cas de Mongolisme accompagné par une méningite gommeuse de la base du cerveau. (Soc. de Neuro. de Paris, séance du 3 déc. 1936; in Neurol., n° 6, déc. 36.)
- L. Babonneix et Roueche.* — Maladie de Freidreich fruste. (« Méd. Inf. », n° 5, mai 1934, p. 168; « Journal de Méd. de Paris », n° 28, 12 juill. 1934.)
- L. Babonneix et Rouèche.* — Maladie de Freidreich et spécificité congénitale. (« Gaz. Hôp. civils et militaires », 6 mai 1936.)
- L. Babonneix.* — Maladie de Little. (Arch. Intern. Neurol., janvi. 1932.)

- L. Babonneix.* — Paraplégie spasmodique hérédo-syphilitique tardive. (« Concours méd. », n° 40, 4 oct. 36.)
- L. Babonneix.* — Hérédo-syphilis nerveuse à forme familiale. (Journées méd. belges, 24-28/6/33; in Scalpel, n° 27, 8/7/33, p. 1018; Brux. Méd., n° 24, 15/4/34.)
- Brissot et Maillefer J.* — Deux formes de paralysies générales infantiles (forme évolutive et forme masquée). (Ann. méd. psychol., 95 : 780-787, déc. 37.)
- J. Decourt.* — Ataxie cérébelleuse aiguë syphilitique. (« Bull. et mém. soc. méd. Hôp., Paris, 47 : 1668-1672, 16 nov. 1931.)
- G. Guillain.* — Syphilis nerveuse familiale. (« Bull. Soc. méd. Hôp. », 1926, p. 203.)
- Guillain, Périssou, Thévenard.* — Syphilis nerveuse familiale. Tabès chez le père et la mère, signe d'Argyll. Robertson chez l'enfant âgé de 4 ans. (« Bull. et mém. S. Méd. des Hôp. de Paris », 12/2/26, p. 203.)
- Guillain, Périssou, Thévenard.* — Syphilis nerveuse familiale. (« Presse therm. et clim., 1936, p. 248.)
- Guy de la Lalande.* — Hérédo-syphilis nerveuse à type familial. Aspect clinique et traitement. (« Bull. méd. », n° 40, 3/10/26.)
- Habib.* — Mongolisme infantile et syphilis. (Thèse, Lyon, 1937-1938.)
- Holmès J.-G.* — Case of congenital paralysis general. (J. Roy. Nov. M. Serv., 23 : 260 juillet 37.)
- J.-C.-A. Lecouffe.* — De l'origine hérédo-syphilitique de certains cas de maladie de Freidreich. (Thèse de Lille, 1905.)
- Lemaire H.* — Mongolisme et syphilis héréditaire. (« Bull. de Soc. Péd. », Paris, 1924, XXII, II, 20.)
- Lereboullet et Mouzon.* — Le tabès hérédo-syphilitique. (« Paris méd. », 4 janv. 1919.)
- Marie A.* — Deux cas de paralysie juvénile chez des hé-

- rédo-syphilitiques issus de paralytiques généraux. (« Encéphal. », XXI, 1926, pp. 137, 544, 545.)
- Nobécourt.* — Méningo-encéphalite chronique diffuse hérédo-syphilitique de la grande enfance. Paralyse générale juvénile. (« Concours méd. », n° 25, 23 juin 1929, p. 1974.)
- Pagniez P.* — Paralyse générale précoce chez un débile hérédo-syphilitique. (« Congrès méd. Alién. et neurol. », France, 1902, II, p. 264.)
- Péhu M. et Perrin R.* — Sur le mongolisme infantile I. Kératite syphilitique observée chez une fillette mongoloïde âgée de 10 mois. (« Revue franç. de Péd. », t. XIII, n° 2, 1937.)
- Pernet G.* — A note on Freidreich atoxia and syphilis. (Méd. Press. et Cir., London, 1907, 60.)
- Richon et Michon.* — Paralyse générale juvénile. (Soc. Méd. de Nancy, juin 1928.)
- A. Sezary.* — Syphilis nerveuse familiale. (« Bull. et Méd. Soc. Méd. Hôp. Paris » (54), 1182-1184, 7/7/30.)
- Sollier.* — Un cas de paralyse générale juvénile d'origine hérédo-syphilitique. (« Ann. Méd. psychol. », 8^e série, VII, 1898, p. 124.)
- C. I. Urechia, N. Elekes.* — Un cas de syphilis nerveuse de la seconde génération. (B. et M. Soc. de Méd. Hôp., Paris, séance du 10/3/33, n° 9.)
- L. Van Bogaert.* — Beitrag zur Frage der kongenitalen Neuro-syphilis unter besonderer Berücksichtigung ihrer paralytischen Erscheinungsformen. (Monatsschr. f. Psych. u. Neurol., 93 : 61-82, avril 1936.)
- Wildlocher F.* — Contribution à l'étude des formes cliniques de l'hérédo-syphilis. Descendance des paralytiques généraux. (Thèse, Paris, 1926, 92 p., 8^e, n° 483.)

